Aus der Universitäts-Augenklinik in Marburg-Lahn
Direktor: Prof. Dr. Wilhelm Grüter

Ein Beitrag zum Krankheitsbild des Naevus flammeus und Glaukom

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades in der gesamten Medizin der Hohen Medizinischen Fakultät der Philipps-Universität zu Marburg

vorgelegt von

Günter Harald Schroeder

approb. Arzt aus Weißenfels

Marburg-Lahn 1939
Universitäts-Druckerei Joh. Aug. Koch (Dr. C. Hitzeroth)

Angenommen von der Medizinischen Fakultät Marburg
am 28. 11. 39

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät
Referent: Prof. Dr. Grüter

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Auf das Zusammentreffen von Naevus flammeus faciei mit Glaukom bzw. Hydrophthalmus ist in der Literatur in etwa 80 Veröffentlichungen aufmerksam gemacht, und über das makroskopische und mikroskopische Bild, die Entstehungsursache sowie die druckentlastende Therapie Näheres mitgeteilt.

Im Jahre 1860 ging durch Schirmer (49) erstmalig das Bild einer Kombination von Naevus flammeus und Glaukom in die Literatur ein, und 19 Jahre später gab Mackenzie (38) Bericht von einem zweiten Fall. Im Laufe der folgenden 40 Jahre wurden nur vereinzelt Arbeiten zu diesem Thema geliefert. Erst in den letzten 15 Jahren fand die Klärung dieser Krankheit größeres Interesse.

Ich möchte zunächst die Beschreibung eines eigenen Falles aus der Universitätsaugenklinik zu Marburg folgen lassen, um anschließend das bisherige Schrifttum kritisch zu beleuchten.

Am 23. 5. 1939 erschien das fünf Monate alte Kind Martin S. mit einem typischen Naevus flammeus und beiderseitigem Hydrophthalmus in der Augenklinik zur Aufnahme.

Die Anamnese ergab folgendes:

Vater und Mutter leben und sind gesund, ebenso der 4 Jahre alte Bruder. Im engeren und weiteren Verwandtschaftskreise sind keine diesbezüglichen Erkrankungen, besonders keine gröberen Augenleiden vorgekommen. Der Schwangerschaftsverlauf war im vorliegenden Falle normal. Es handelt sich um das 2. Kind von einem Geburtsgewicht von 3550 g und einer Länge von 54 cm. Die Geburt verlief normal, doch sei das Kind sehr asphyktisch gewesen.

Von der Mutter wurde der Kinderklinik, in der sich das Kind mehrere Wochen vor der Überweisung in die Augenklinik befand, berichtet, daß am 17. 3. 1939 erstmalig leichte Krämpfe aufgetreten seien. Die Krämpfe seien zunächst nur auf die linke Hand lokalisiert gewesen, hätten sich später aber über den ganzen Körper gezogen. Die Mutter gab ferner an, daß der Säugling stets etwas kurzatmig sei und zwischen bläulicher und blasser Hautfarbe wechsele. Seit Geburt sei eine starke Lichtempfindlichkeit beider Augen, Lidschwellung und Rötung beobachtet worden. Schließlich hatte man den Eindruck, daß die Hornhaut mit einem leichten Schleier überzogen sei. Eine auffallende Vergrößerung beider Augen ist damals nicht beobachtet worden*.

*) Auszüge aus der Krankengeschichte der Univ.-Kinderklinik zu Marburg wurden bei der Bearbeitung des Falles mit freundlicher Genehmigung von Herrn Prof. Dr Wiskott mit verwandt.

Allgemeinbefund:

Bei dem kräftigen, sich in gutem Ernährungszustand befindlichen Kinde sieht man über den ganzen Körper flächenhaft verstreute, lebhaft rote Angiome, die sich bis ins bläuliche verfärben können. Im Gesicht läßt das Feuermal nur einzelne kleine Inseln normal aussehender Haut frei. Auch die Augenlider sind nicht verschont geblieben, sie erscheinen bläulich-rot geschwollen. Die Schleimhaut der Lippen, Wangen, des Gaumens und der Zunge ist von den Gefäßerweiterungen mit ergriffen. Schließlich liegt die stark blutgefüllte und vergrößerte Zunge zwischen den wulstig vorgestülpten Lippen, was sich vor allem beim Schreien des Kindes bemerkbar macht. Die Atmung ist dabei erschwert. Am übrigen Körper erfaßt das Feuermal die ganze rechte Rücken-, Brust- und Bauchseite, sowie die rechtsseitigen Extremitäten und die gesamte Glutealgegend.

Örtlicher Befund:

Die Lider beider Augen sind angiomatös verdickt, der Lidschlag ist selten. In der Konjunktiva tarsi et bulbi sind weder erweiterte Gefäße noch Gefäßzunahme zu bemerken. Beide Augäpfel prominieren leicht. Die Corneae sind diffus getrübt, matt spiegelnd. Ihr Durchmesser beträgt beiderseits 11,5 : 12 cm.

Die Vorderkammer ist beiderseits normal tief, das Kammerwasser klar.

Die Iris zeigt geringe Veränderungen in Form von leichter Stromaatrophie.

Die Pupillen sind rund und durch vorangegangene Pilokarpingaben maximal eng.

Ein Bild des hinteren Augenabschnittes ist nicht zu geben, da die Medientrübung und die Miosis einen Einblick nicht zulassen.

Die Bulbi sind hart. Der Binnendruck beträgt auf beiden Augen 70—80 mm Hg. bei einem Gewicht von 10 g. Das Kind reagiert nur mit dem linken Auge auf Lichtreize.

Verlauf:

Am 20. 3. 1939 werden übertags mehrere Male geringe klonisch-tonische Zuckungen in der rechten Hand beobachtet. Dabei verfärbt sich der Säugling, und die vom Naevus eingenommenen Hautstellen laufen blau-violett an. Während des Anfalles wird der Kopf in den Nacken gelegt, die Bulbi nach oben gerollt, und die Hände zur Faust geballt. In diesem Zustande nimmt die Atmung an Frequenz erheblich ab oder setzt aus. Im Laufe des folgenden Tages werden die Krampfanfälle heftiger und häufiger. Röntgenologisch wird eine Thymushyperplasie festgestellt, die auf

mehrmalige Röntgenbestrahlung etwas zurückgeht. Das Kind krampft jetzt nicht mehr so häufig, doch ist dieser Besserungszustand nicht von langer Dauer. Die nächsten Tage bringen wieder Exazerbationen. Das Blutbild ergibt: 3,1 Miliionen Erythrozyten, 8300 Leukozyten, 70 % Blutfarbstoff, Färbeindex = 1,1. Bei der Differenzierung des weißen Blutbildes finden sich 6 % Neutrophile, 3 % Eosinophile, 2 % Stabkernige, 1 % Normozyten und 88 % Lymphozyten.

Der Blutspiegel für

Ca. = 12,2 mg %,
P. = 5,12 mg %.

Therapeutisch wurde versucht, durch mehrwöchige Pilokarpingaben einen annährend normalen Augendruckwert zu erreichen. Doch lag das Minimum nie unter 60 mm Hg. Auch 5mal täglich Pilokarpin brachte keinen Erfolg. Es wurde deswegen am 25. 5. 39 die Iridektomie ausgeführt. Die Operation des rechten Auges geschah in Lokalanästhesie, die durch allgemeine Aethernarkose verstärkt wurde. Der Eingriff wurde im ganzen gut vertragen. Zu stärkerer Blutung an der Uvea kam es unter der Operation nicht. Eine Woche später trat eine Blutung in der bis dahin klaren Augenkammer auf. Am 7. 6. 39 ergibt eine Kontrolluntersuchung: Auge völlig reizfrei, Kammerblutung resorbiert, Iris in der Operationsnarbe durch Vorfall eingeheilt, jedoch von der Bindehaut überzogen. Bei klarer Cornea beträgt der Druck noch immer mehr als 60 mm Hg. bei einem Gewicht von 7,5 g.

Am 20. 6. 39 wird in Aethernarkose die Iridektomie auf dem linken Auge ausgeführt. Sie nimmt ebenfalls einen komplikationslosen Verlauf. Eine leichte Vorderkammerblutung resorbiert sich innerhalb weniger Tage.

Nachts beobachtet man häufig mehr oder minder starke klonisch-tonische Krampfzustände, die zeitweise lebensbedrohende Formen annehmen. Die Anfälle beginnen am linken Arm, gehen auf das linke Bein über und erfassen in gleicher Weise die rechten Extremitäten. Die Augen sind dabei starr geradeaus gerichtet und werden beim Abkrampfen nach oben gerollt. Das Kind hat während der ganzen Anfallsdauer Schaum vor dem Munde. Die Atmung ist unregelmäßig.

Am Entlassungstage (18. 7. 39) fanden sich schwankende intraoculare Druckwerte und zwar rechts zwischen 35 und 45 mm Hg., links um 50 mm Hg. Die Hornhauttrübung beider Augen ist weitgehend zurückgegangen. Die Vorderkammer ist abgeflacht. Ein Einblick mit dem Spiegel ist nur links möglich; man erkennt

eine weiß-gelbliche Papille. In ihrer unteren Hälfte sind die Gefäße randständig abgeknickt.

Zusammenfassung:

In unserem Falle handelt es sich um ein angeborenes Glaukom (Hydrophthalmus) mit ausgedehntem Naevus flammeus beider Gesichtsseiten und großer Teile des ganzen Körpers In dieser Form ist das Krankheitsbild nicht mehr als viermal in der Literatur beschrieben worden. Es sind zu nennen die Fälle von Horay (22), Koyama (33), Marchesani (39) und Perera (44).

Horay (22) beschreibt das Bild bei einem 6 Monate alten Kind, das außer geringgradigem Hydrocephalus normal und gut entwickelt ist. Schon bei der Geburt fand sich eine dunkelblaue Verfärbung des ganzen Gesichtes. Jetzt ist der ganze Kopf mit Stirn, Ohren und Kinn von einem dunkelroten Naevus bedeckt. Die Bulbi sind im ganzen etwas vergrößert, der Binnendruck erhöht. Beiderseits findet sich eine tiefe und trübe Vorderkammer. Corpus vitreum und Fundus oculi sind nicht zu beurteilen.

Koyama (33) stellt einen Fall von Buphthalmus duplex bei einem 2jährigen Kinde fest. Es findet sich dabei ein Naevus der rechten Gesichtshälfte. Der Augendruck ist beiderseits erhöht und bildete einen Hydrophthalmus aus. Bemerkenswert ist hierbei, daß der Naevus einseitig, der Hydrophthalmus aber doppelseitig in Erscheinung tritt.

Marchesani (39) beobachtet die Erkrankung bei einem 4 Monate alten Kinde. Hier bedeckt der Naevus fast das ganze Gesicht einschließlich Augenlider und erstreckt sich weiter über die Brust, den Rücken, den rechten Arm und die linke Glutealgegend mit Oberschenkel. Die Hornhautdurchmesser sind auf 12 : 11 mm vergrößert, das Hornhautparenchym diffus getrübt, und die Vorderkammer normal tief. Der in der Narkose gemessene Druck beträgt beiderseits 45 mm Hg.

Perera (44) gibt einen Fall von doppelseitigem Glotzauge und Feuermal bei einem 14 Monate alten Kind bekannt. Der Naevus überzieht das ganze Gesicht, den Kopf und die rechte Körperseite. Die Netzhautvenen finden sich zwar geschlängelt, nicht aber in ihrem Kaliber vergrößert. Es besteht beiderseitiger Hydrophthalmus mit einer Tension von rechts 45 mm Hg. und links 35 mm Hg. und einer Megalocornea mit einem Durchmesser von 14 mm. Eine tiefe Papillenexcavation vervollständigt das Bild. Die Röntgenaufnahme zeigt eine Volumenzunahme des Kopfes und Dickenwachstum der frontalen Knochen. Im Inneren des Schädels vermutet der Verfasser Hämangiome, da, wie er berichtet, die Gehirnventrikel nicht mit Luft zu füllen sind.

7 weitere Arbeiten geben uns Aufschluß über beiderseitiges Glaukom, bei dem der Naevus wohl schon seit Geburt besteht, die Augenerscheinungen aber erst allmählich manifest geworden sind; sei es nun im kindlichen, im Pubertäts- oder im Nachpubertätsalter.

Hier sind Beltmann (6), Biro (7), Claussen (10), Gilbert (17), Horay (22), Knapp (31) und Vagts (56) zu nennen.

Beltmann (6) berichtet über angeborene Teleangiektasien des Auges als Ursache von Glaukoma simplex. Bei einem 21jährigen Mädchen erstreckt sich der Naevus über Gesicht, Kopfhaut, Schleimhaut der Oberlippen, Wangen, Zahnfleisch und weichen Gaumen. Die Lider und die Konjunktiven sind auf beiden Seiten leicht ödematös und zeigen zahlreiche erweiterte Blutgefäße. Auf beiden Augen besteht ausgesprochenes Glaukom mit Amblyopie, Gesichtsfeldeinschränkung und typischer randständiger Excavation der Papille. Prämenstruell fand sich bei obigen Fällen oft eine Abnahme der Sehkraft und Erhöhung der Tension, ohne daß eine stärkere Gefäßfüllung festzustellen war.

Biro (7) beschreibt die Erkrankung bei einem 9jährigen Mädchen, bei dem außer Kinderkrankheiten und einer Pyelitis keine Allgemeinerkrankungen vorangegangen waren. Hier erstreckt sich der Naevus über das ganze Gesicht und erfaßt auch die Bindehautgefäße, die stark erweitert sind. Sehverschlechterungen sind vor etwa einem Jahr zum erstenmal bemerkt worden. Die Hornhaut ist auf beiden Seiten klar, ihr Durchmesser rechts auf 13 : 11,5 mm, links auf 13 : 12 mm vergrößert. Das Stroma der Iris ist wenig atrophisch, Gefäßerweiterungen lassen sich nicht nachweisen. Beide Papillen sind tief excaviert. Die Sehschärfe ist auf $^1/_{10}$ herabgesetzt.

Claussen (10) berichtet über einen Fall, bei dem ein Naevus flammeus in der Umgebung des linken Auges mit gleichseitigem Buphthalmus besteht. Die Papille ist tief excaviert, der Druck beträgt 66 mm Hg. Rechts findet sich bei normal großem Bulbus ebenfalls eine glaukomatöse Excavation. Die Tension liegt hier aber nicht höher als 21 mm Hg. Im Auge selbst finden sich in der Iris erweiterte Gefäße.

Gilbert (17) beobachtet bei einer 54jährigen Patientin mit Naevus des Gesichtes ein Glaukoma simplex beider Augen. Das linke Auge ist erblindet, während rechts nach $^1/_2$ Visus vorhanden ist. Im rechten Auge finden sich varicöse Gefäßveränderungen, die bis zur Augenoberfläche treten und hier die Konjunktivalgefäße erfaßt haben. Diese Teleangiektasien sollen schon seit der Jugend

bestanden haben, aber erst in letzter Zeit erheblich an Größe zugenommen haben.

Horay (22) weist uns einen 19jährigen Tagelöhner vor, dessen ganzes Gesicht, insbesondere Stirn und Nase, von einem Naevus überzogen ist. Die Gefäße der Bindehaut beider Augen sind stark dilatiert, beide Papillen tief excaviert. Das Gesichtsfeld ist wegen Debilität nicht festzustellen. Es besteht nur eine Sehschärfe von etwa $^4/_{60}$. Der Druck liegt zwischen 31 und 37 mm Hg.

Knapp (31) teilt einen Fall von doppelseitigem Glaukom mit generalisiertem Naevus vasculosus und Gefäßveränderungen der Iris bei einem 11jährigen Knaben mit. Die Haut des ganzen Körpers, des Gesichtes, und die Schleimhaut des Gaumens sind mit einem Naevus behaftet. Es besteht eine Disposition zu Zahnfleisch- und Nasenbluten. Seit dem 18. Monat treten epileptiforme Anfälle auf, und seit dem 7. Lebensjahr nimmt die Sehschärfe mehr und mehr ab. Der Augenbefund ist folgender: Die Bulbi sind nicht vergrößert, der Durchmesser der Cornea beträgt 13 mm. Die etwas atrophische Iris ist mit grauen Knötchen, die nicht tuberkulösen Ursprungs sind, durchsetzt. Das Gesichtsfeld zeigt konzentrisch starke Einschränkung. Der Binnendruck beträgt rechts 50 mm Hg., links 62 mm Hg.

Vagts (56) beschreibt einen doppelseitigen Fall von Naevus flammeus und Glaukom. Bei diesem seit Geburt bestehenden Feuermal der gesamten Gesichts- und Kopfhaut erscheint das linke Auge schon bei der Geburt vergrößert, während das rechte Auge normal gebaut und bis zum 10. Lebensjahr beschwerdefrei ist. Erst dann erkrankt dieses an einem akuten Glaukomanfall, der mit Pilokarpin coupiert werden kann.

Unter der Bezeichnung „Naevus flammeus und angeborenes Glaukom eines Auges" will ich jene Arbeiten aufführen, in denen eindeutig einseitig angeborener Buphthalmus bei gleichseitigem Naevus flammeus in Erscheinung tritt.

Aynsley (3) berichtet unter „Buphthalmus und Naevus" über 4 Kombinationen von einseitigem Buphthalmus und gleichseitigem Gesichtsnaevus. Er stellt dabei fest, daß die Hornhaut bis zu einem Durchmesser von 13 mm vergrößert und die Vorderkammer stets vertieft ist. Das Irisstroma läßt im Gegensatz zur gesunden Seite eine Verdichtung erkennen. Sowohl die episkleralen als auch die retinalen Gefäße sind meist erweitert, stark gefüllt und geschlängelt. Es bestehen tiefe glaukomatöse Excavationen. Dabei findet sich auch in einem Falle ein verkalkter Gehirnnaevus, der zu kontralateraler Hemiplegie führte.

Ballanthyne (4) sieht bei einem Säugling, der an einem linksseitigen Buphthalmus leidet, außer einem gleichseitigen Ge-

sichtsnaevus teleangiektatische Veränderungen im linken Occipitalhirn.

Cabannes (9) teilt einen Fall von Buphthalmia kongenita mit, der ebenfalls zu dieser Gruppe gerechnet werden muß. Er findet bei einer 67jährigen Frau mit rechtsseitigem Angiom ein auf das doppelte Volumen vergrößertes rechtes Auge. Dabei läßt das ganze Knochensystem des rechten Gesichtsschädels eine Hpertrophie erkennen.

Cuperus (12) stellt ebenfalls einen einseitigen Buphthalmus mit gleichseitigem Gesichtsnaevus und ein Angiom des rechten unteren Augenlides fest. Der Visus und das Gesichtsfeld sind wesentlich eingeschränkt.

Elschnig (15) beobachtet einen Hydrophthalmus mit Naevus des Gesichtes und der Konjunktiva des linken Auges bei einem 6 Jahre alten Jungen. Der Corneadurchmesser beträgt 14 : 13 mm im Gegensatz zu 11 mm auf dem gesunden Auge. Die Tension ist nicht erhöht.

Freese (16) berichtet über einen 26jährigen Mann mit einem Naevus der linken Gesichtshälfte und gleichseitigem Glaukom mit Bulbusvergrößerung. Dabei finden sich Ektasien der Konjunktival- und Episkleralgefäße. Vor kuzer Zeit ist der erste Glaukomanfall aufgetreten, der den guten Visus auf Handbewegung in 50 cm verschlechterte.

Horrocks (23) findet bei einem 9jährigen Jungen einen Naevus mit gleichseitigem Hydrophthalmus, dessen Hornhautdurchmesser 14 mm beträgt. Die Venen des vorderen Augenabschnittes sind stark erweitert und geschlängelt. Die seit Geburt bestehenden epileptoiden Anfälle, die später zur Hemiplegie führten, werden durch intraoculare Gefäßanomalien erklärt.

Jahnke (27) beschreibt einen Fall von Naevus flammeus und gleichseitigem Hydrophthalmus bei einem 43jährigen Mann. Die Gefäße der Konjunktiva bulbi, Episklera, Iris und Aderhaut sind erweitert.

Kadyi (28) findet bei einem 13 Monate alten Mädchen, bei dem gleich nach der Geburt ein roter Fleck des Gesichtes und eine Vergrößerung des rechten Auges nachgewiesen worden ist, einen Naevus, der sich jetzt bis zum Orbitalrand und über die Konjunktiva erstreckt. Der Bulbus ist im ganzen vergrößert, die Sklera verdünnt. Der Corneadurchmesser beträgt 16 mm. Bei einer sehr tiefen Vorderkammer findet sich eine weite und starre Pupille. Die Tension beträgt 70 mm Hg. Am linken Auge ist kein pathologischer Befund festzustellen.

Kaiser (29) beobachtet einen einseitigen Hydrophthalmus mit Feuermal derselben Gesichts- und Körperhälfte. Der Naevus greift auch auf die Schleimhaut der Wangen und des Gaumens, sowie auf die des Zahnfleisches über. Die Tension des vergrößerten Augapfels beträgt 36 mm Hg., im Gegensatz zum gesunden Auge mit einer Tension von 27 mm Hg.

Kiranoff (30) zeigt uns einen 22jährigen Mann mit Naevus flammeus faciei. Die Haut erscheint in diesem Bereich ziegelrot und springt etwas über das normale Hautniveau heraus. Der linke Gesichtsschädel ist verbreitert und zeigt Exostosenbildung. Es besteht Buphthalmus mit Megalocornea. Auch die Konjunktiva des linken Auges erscheint durch die überfüllten und erweiterten Gefäße gequollen und dunkelrot verfärbt. Auf dem gleichen Auge besteht seit der Kindheit Amaurose. Die Tension ist leicht erhöht, die Pupille tief exkaviert und atropisch. Das rechte Auge zeigt normalen Befund.

Krause (34) beschreibt einen Fall von einseitigem Gesichtsnaevus mit angeborenem Hydrophthalmus. Hierbei bestehen klonisch-tonische Krämpfe der Extremitäten der entgegengesetzten Seite und eine Lebervergrößerung, die wahrscheinlich auf haemangiomatösen Veränderungen in Gehirn und Leber beruhen.

Kreyenberg-Hansing (35) beobachten diese Kombination bei einer 35jährigen Frau, einem 3- und 8jährigen Knaben. In allen drei Fällen finden sich außer dem Hautnaevus und dem Hydrophthalus ein Rankenangiom, das zu kontralateraler Hemiplegie und Jacksonepilepsie geführt hat.

Mackenzie (38) beschreibt einen einseitigen Buphthalmus bei gleichseitigem Gesichtsnaevus. Zuweilen auftretende epileptiforme Anfälle führt er auf angiomatöse Erweiterungen der Gehirngefäße zurück.

Nakamura (40) sieht ebenfalls bei einem 4 Monate alten Kind mit Naevus der rechten Gesichtshälfte einen Buphthalmus und eine Vergrößerung der rechten Schädelhälfte mit Knochenverdickung. Der Corneadurchmesser des Auges beträgt 12 : 9 mm. Es besteht eine Druckerhöhung von 30 mm Hg. Die Sklera und die stromaarme Iris sind von massenhaft Gefäßen durchzogen. Der Fundus ist nicht zu übersehen.

Orlov (42) stellt einen Naevus der rechten Gesichtsseite mit Übergreifen auf die Lider und den Bulbus fest. Dabei findet sich ein rechtsseitiger geringer Hydrophthalmus.

Pi (45) beobachtet bei einer 26jährigen Frau mit ausgedehntem Feuermal der linken Gesichtshälfte und einer seit Kindheit bestehenden Vergrößerung des linken Auges einen plötzlich auf-

tretenden Glaukomanfall mit fast vollständigem Verfall der Sehkraft. Ophthalmoskopisch finden sich außer einer glaukomatösen Excavation keine krankhaften Veränderungen am Augenhintergrund. Der Druckunterschied ist sehr hoch. Die Tension beträgt rechts 18 mm Hg., links 58 mm Hg.

Safar (47) fügt den anderen einen weiteren Fall von Hydrophthalmus congenitus und Naevus flammeus hinzu. Es handelt sich dabei um einen 28jährigen Mann mit einem Naevus, der sich fast über den ganzen Körper zieht. Rechts besteht ein amaurotischer Hydrophthalmus mit einer Tension von 70 mm Hg. Das Auge wurde enukleiert. Das histologische Bild werde ich an entsprechender Stelle wiedergeben.

Vita (57) berichtet über einen rechtsseitigen Hydrophthalmus mit einem Druck von 35 mm Hg. und einer typischen glaukomatösen Excavation bei Vorhandensein eines angeborenen Naevus vasculosus. Die Hornhautvergrößerung beträgt rechts 13 mm, im Gegensatz zu links = 11 mm. Die Vorderkammer ist dabei übernormal tief, die Descemetsche Membran zeigt Fältelung und Risse. Iris und Augenhintergrund sind auf der erkrankten Seite gefäßreicher. Der Gesichtsnaevus dehnt sich im Versorgungsgebiet des Nervus ophthalmicus und Nervus maxillaris aus.

Voegele (58) findet bei einem 9jährigen Mädchen mit Feuermal der rechten Gesichtshälfte und Übergreifen auf den gleichseitigen Bulbus einen geringgradigen Buphthalmus mit einer Tension von 47 mm Hg. und einer Papillenexcavation von 5 Dioptrie. Das Gesichtsfeld und der Visus sind normal. Die interne Untersuchung ergab einen leichten Hypothyreoidismus.

Zaun (62) gibt einen Bericht über die Beziehung zwischen Naevus flammeus und angeborenem Glaukom. Bei einem 6 Monate alten Mädchen mit rechtsseitiger Kombination dieser Erkrankung nehmen jeweils die Hornhauttrübungen mit Füllung des Haemangioms zu.

Weitaus den größten Teil des Schrifttums über Naevus und Glaukom nehmen die Abhandlungen über das einseitig, in späteren Jahren erworbene Glaukom ein. Appelmanns (2) berichtet über einen 47jährigen Mann mit seit längerer Zeit bestehendem Glaukom des linken Auges. Es finden sich auf der linken Seite im Bereich des Triminus I und II, sowie, wie röntgenologisch festgestellt worden ist, in der linken Schädelhälfte angiomatöse Veränderungen und intrakranielle Verkalkungen.

Bär (5) beschreibt bei einem 23jährigen Mann mit doppelseitigem Naevus der Lider am rechten Auge episklerale und retinale Gefäßerweiterungen mit alten Blutungen. Auf dem gleichen Auge

entwickelte sich mit 23 Jahren ein typisches Glaukoma simplex mit Gesichtsfeldeinschränkung, Verbreiterung des blinden Fleckes und einer tiefen Excavation. Die Tension, die ohne Behandlung 27 mm Hg. beträgt, fällt nach Pilokarpingaben auf 21 mm Hg. ab. Das linke Auge ist vollkommen frei.

O'Brien-Porter (8) beobachten bei einer 30 Jahre alten Frau einen Naevus der ganzen linken Schädelhälfte mit Erweiterung der episklerralen tieferen Gefäße der Bulbusoberfläche. Während die Iris frei von angiomatösen Veränderungen ist, finden sich an den Aderhautgefäßen an manchen Stellen Kaliberschwankungen. Die Papille ist weiß atrophisch, mit einer Excavation von 7 Dioptrien. Gleichzeitig mit der Menarche traten mit dem 12. Lebensjahre erstmalig epileptiforme Anfälle auf, die sich in den letzten Jahren häuften. Das Röntgenbild läßt im Occipitalhirn, vor allem entlang der Gefäße, Verkalkungszonen erkennen. Lichtwahrnehmungen werden auf dem glaukomatösen Auge nur im äußeren temporalen Bezirk angegeben.

Corrado (11) berichtet über einen 35jährigen Patienten, der an einem angeborenen Naevus der linken Nasenseite, der sich gegen Oberlippe und Lider mehr und mehr vergrößerte, leidet. Mit 27 Jahren sind zum ersten Male Farbensehen und Visusverschlechterung des linken Auges aufgetreten. Jetzt hat ein etwas höckriger Gefäßnaevus die Oberlippe, die linke Nasenseite und die Lider eingenommen und sich auch auf die Konjunktiva bulbi und Episklera erstreckt. Ebenfalls finden sich in der Iris einige sehr stark dilatierte Gefäße. Das Gesichtsfeld und der Visus sind eingeschränkt, die Tension auf 35 mm Hg. erhöht.

Dehogues (13) gibt eine Beschreibung von einem einseitigen Glaukom und Naevus flammeus faciei. Bei einer hier vorgenommenen Iridektomie kam es zu unstillbaren Blutungen, die eine Enukleation nötig machten. 10 Tage danach traten Anzeichen für ein Aneurysma des Sinus cavernosus auf. Eine Carotisligatur führte zur Heilung. Der Verfasser nimmt an, daß der weit bis in die Orbita reichende Naevus mit dem Sinus cavernosus kommuniziert hat.

Duschnitz (14) erwähnt einen einseitigen Glaukomfall mit einem Naevus derselben Gesichtshälfte bei einem jungen Mädchen. Die Tension ist auf 40 mm Hg. erhöht; die Papille um 12 Dipotrien excaviert.

Gilbert (17) findet bei einer 62jährigen Frau mit einem Naevus der rechten Gesichtsseite und ausgedehnten Teleangiektasien der ganzen unteren Partie der Konjunktiva bulbi ein Glaukom des rechten Auges mit angiomatösen Erweiterungen der Ader-

hautgefäße. Amaurose besteht auf dem erkrankten Auge schon seit der Pubertät. Das linke Auge ist in allen Teilen normal.

Ginzburg (18) teilt uns ein Zusammentreffen von Glaukom, Feuermal und Akromegalie mit. Es handelt sich dabei um einen 35jährigen Mann, bei dem seit Kindheit ein Naevus flammeus der rechten Gesichtshälfte besteht, der seit etwa 10 Jahren die Tendenz zeigt, sich nach allen Richtungen zu vergrößern. In den letzten 3 Jahren sind Sehverschlechterungen dazu gekommen. Außer den Hautveränderungen findet sich noch in der Konjunktiva und Episklera ein dichtes Netz erweiterter Gefäße. Auch die Aderhautvenen sind angiomatös verändert. Weiter finden sich am Auge eine normale Hornhaut und Vorderkammer. Die Farbe der Iris ist rechts braun, links dunkelgrau. Die rechte Papille ist excaviert, der Opticus blau-weiß verfärbt, links findet sich eine Opticusatrophie. Es fällt im Gesichtsfeld die ganze temporale Hälfte aus. Weiterhin bestehen noch akromegale Veränderungen.

Granström (19) sieht ein inflammatorisches Glaukom mit einer Tension von 75 mm Hg. bei einer 35jährigen Frau, die an einem Naevus flammeus der linken Gesichtsseite mit Übergreifen auf die Schleimhaut des Mundes leidet. Die Gefäße der Konjunktiva und Episklera sind erweitert. Am Fundus fnden sich Haemorrhargien, Atrophien und Pigmentarmut der Netzhaut. Das rechte Auge ist gesund.

Verfasser beobachtet noch vier weitere Fälle von Naevus des Gesichtes, findet dabei aber nur in einem Falle eine unwesentliche Drucksteigerung bei einer 80jährigen Frau. Teleangiektatische Veränderungen sind weder an der Iris noch an der Aderhaut festgestellt worden.

Haas (20) erörtert einen Fall bei einem 27jährigen Mädchen mit einem Angiom der rechten Gesichtshälfte mit Glaukom und Amaurose.

Heldt (21) findet einen Naevus des Gesichtes und ein einseitiges Glaukom in Kombination mit einer Hypertrophie der gesamten linken Körperhälfte.

Hudelo (24) beschreibt diese Erkrankung bei einem 20jährigen Mann. Er findet einen Naevus der rechten Gesichts- und eine Hemiatrophie der linken Körperhälfte. Der Patient litt an Magenbluten und einer rechtsseitigen Hemiparese. Der Augenbefund zeigt konjunktivale und episklerale Teleangiektasien. Die Papille ist tief excaviert; der Druck beträgt 50 mm Hg.

Imai (25) versucht bei einer 24jährigen Frau und einem 18jährigen Mann, die an einem Feuermal einer Gesichtshälfte mit

gleichseitigem Glaukom leiden, über die Funktionsstörung des Sympathicus Auskunft zu geben.

Komoto (32) beobachtet zum ersten Male in Japan diese Kombination bei einer 64 Jahre alten Frau. Er findet ein dunkelrotes Angioma der ganzen rechten Gesichtshälfte und starke Erweiterungen und Schlängelungen der konjunktivalen Gefäße. Ein typisches Glaukom besteht seit 15 Jahren.

Krause (34) stellt bei einem einseitigen Naevus des Gesichtes ein Glaukom, das zur Pubertätszeit in Erscheinung getreten ist, fest. Die Konjunktiva, Iris und Chorioidea lassen starke Gefäßerweiterungen erkennen.

Lawford (37) sieht bei einem einseitigen Naevus des Gesichtes mit Glaukom außer Dilatation der vorderen Ciliargefäße ein Chorioidalangiom.

Ohno (41) weist auf ein einseitiges Angioma cavernosum faciei bei einem 25jährigen Mann mit angeborenem Angiom der rechten Gesichtshälfte, des Auges und der Mundschleimhaut hin. Mit dem 15. Lebensjahre ist eine Sehschwäche aufgetreten, die später zur Erblindung führte.

Padovani (43) berichtet über ein Mädchen, das mit einem roten Fleck im Gesicht zur Welt kam. Jetzt ist durch ausgedehntes Wachstum ein Naevus entstanden, der die ganze linke Gesichtshälfte einnimmt. Am linken Auge findet sich eine starke Hyperaemie der Lider und der Bindehaut. Schon immer habe eine geringe Sehschärfe bestanden. Ophthalmoskopisch werden Netzhautgefäßerweiterungen, Sehnervatrophie und Papillenexcavation angegeben. Der Druck ist nicht wesentlich erhöht, er beträgt rechts 22 mm Hg., links 24 mm Hg.

Rötth (46) erwähnt einen Fall bei einem 42jährigen Mann mit einem Naevus der linken Stirnseite und des Oberlides. Am linken Auge erkennt man in der Konjunktiva bulbi ein feines Netz dilatierter Gefäße und erweiterter Ciliararterien. Das Auge ist an Glaukom erblindet. Am rechten Auge wird eine Abblassung der Papille im temporalen Bereich angegeben. Das Gesichtsfeld ist erheblich eingeschränkt. Im Röntgenbild sieht man in der Gegend des linken Occipitallappens verkalkte erweiterte Gefäße. Verfasser meint, daß mit dem Gesichtsnaevus auch die Naevi an der Oberfläche des Occipitalhirnes bzw. der Meningen entstanden seien, die zu rechtsseitiger Hemiparese und zu homonymer Hemianopsie geführt haben.

Salus (48) beobachtet bei einem 45 und 47 Jahre alten Mann ein Glaukom und Feuermal derselben Gesichtshälfte. Dabei sind auch die konjunktivalen und episkleralen Gefäße angiomatös erweitert. Das Glaukom hat sich erst im späteren Alter entwickelt.

Schirmer (49), der als erster den Zusammenhang zwischen Teleangiektasien des Gesichtes und Glaukom erwähnt, beschreibt dieses Vorkommen bei einem 36jährigen Mann, dessen ganzes Gesicht von einem schwammartigen Naevus eingenommen ist. Während das rechte Auge frei von Geschwulstmassen ist, findet man am linken Auge die Gefäße der Lider, der Konjunktiva und der Retina varicös erweitert. Die Aderhaut dagegen ist frei von krankhaften Veränderungen.

Skydsgaard (50) teilt mit, daß sich bei einem 14jährigen Knaben Gefäßerweiterungen in der Umgebung des rechten Auges mit Übergreifen auf Lider und Konjunktiven gefunden haben. Das Röntgenbild zeigte Verkalkungen erweiterter Diploevenen. Seit dem 9. Lebensjahre besteht auf dem glaukomatösen Auge Sehverschlechterung.

Sorsby (51) erwähnt einen Fall von Glaukom mit Naevus facialis bei einem 34jährigen Patienten. Es besteht Amaurose mit sehr hoher Drucksteigerung des rechten Auges sowie eine Linsentrübung. Die ganze rechte Gesichtshälfte ist von einem großen Naevus eingenommen, der auch die Konjunktiva und Sklera des rechten Auges mit erfaßt.

Steiner (52) beobachtet dasselbe bei einer 42 Jahre alten Frau, doch ohne Gefäßveränderungen an Konjunktiva und Sklera. Die Papille zeigt eine Excavation von 6 Dptr.

Suglian (53) weiß von einer Frau zu berichten, die seit der Kindheit mit einem Naevus flammeus der linken Gesichtsseite behaftet ist. Seit 2 Monaten bestehen Visusverschlechterung und heftige Schmerzen im glaukomatösen Auge. Die vorderen Ciliargefäße sind links stark erweitert und geschlängelt. Die Papille ist total excaviert. Der Druck im Bulbus beträgt 24 mm Hg. Auch hier sieht man im Röntgenbild eine Asymmetrie des Gesichtsschädels.

Tyson (55) findet am linken Auge Verbreiterungen der Retinalgefäße und eine Papillenexcavation bei einem 26jährigen Mädchen, das an einem Naevus der linken Gesichtshälfte leidet. Auch hier bietet das Röntgenbild den interessanten Befund eines stark verkalkten, vascularisierten Tumors des linken Hinterhauptlappens, der eine rechtseitige homonyme Hemianopsie verursacht hat.

Voegele (58) beschreibt einen Naevus flammeus, der die ganze rechte Gesichtshälfte mit Ober- und Unterlid einnimmt bei einem 62jährigen Mann. Ebenso finden sich Gefäßzunahme und -veränderungen in den Konjunktiven, der Sklera und Episklera. Auch die Netzhautvenen des rechten Auges sind dilatiert. Trotz

des wenig erhöhten Druckes besteht eine tiefe Papillenexcavation Eine Visus- und Gesichtfeldeinschränkung ist nicht nachzuweisen.

Waardenburg (59) gibt Bericht über 6 Fälle von Naevus flammeus, Glaukom und Heterochromie. Er findet 5mal deutliche Druckerhöhung und 4mal Unterschiede in der Irispigmentation und Stromaentwicklung.

Yamanaka (61) beobachtet bei einem 21jährigen Mann mit rechtseitigem Naevus flammeus ein gleichseitiges Glaukom mit einer Tension von 34 mm Hg. und einer tiefen glaukomatösen Excavation. Ebenso wie die Netzhautvenen sind die Chorioidalgefäße stark erweitert und geschlängelt. Das linke Auge ist völlig frei von krankhaften Veränderungen.

Zvereva (63) erwähnt diese Kombination bei einem 47 Jahre alten Mann mit fortschreitendem Naevus vasculosus des Gesichtes, des Halses und des rechten Armes. Mit 25 Jahren sei das Glaukom aufgetreten, das zur Erblindung des Auges geführt hat.

Diese Zusammenstellung soll ein Bild vermitteln von der Ausdehnung des Naevus, von seinem Wachstum, sowie von den durch ihn bedingten krankhaften Augenbefunden, wie abnorme Gefäßerweiterungen außerhalb und innerhalb des Auges und den durch die Druckerhöhung herbeigeführten Veränderungen. Keineswegs soll damit gesagt sein, daß nun jeder Gesichtsnaevus mit einem Glaukom kombiniert ist. (Siehe auch Granström [19], der 4 Fälle ohne irgendwelche verdächtige Augenerscheinungen mitteilt.) Die beiden großen Gruppen kindliches (angeborenes) Glaukom und das in späteren Jahren entstandene können — etwas grob — nur so abgeteilt werden, daß wir unter jene die Fälle mit Bulbusvergrößerung, unter diese die Erkrankungen ohne Bulbusdehnung zählen können. Nach Weber (60) sollen die kindlichen Bulbi nur einem Druck von 25 mm Hg. Widerstand leisten können, während die Erwachsener einen Druck von 100 mm Hg. aushalten können, ohne daß eine Dilatation eintritt.

Ich möchte an dieser Stelle noch einmal zusammenfassend erwähnen, daß die Naevusgeschwulstmassen auch intracraniell von mehreren Autoren nachgewiesen worden sind. Appelmanns (2), Aynsley (3), Ballanthyne (4), O'Brien-Porter (8), Dehogues (13), Hudelo (24), Knapp (31), Krause (34), Kreyenberg-Hansing (35), Perera (44), Skydsgaard (50) und Tyson (55) erkennen im Röntgenbild erweiterte, oft verkalkte Gefäße, die zu meist kontralateralen Krampfzuständen bezw. Paresen geführt haben. Auch ist der Ausfall von Halbseitengesichtsfeldern nachgewiesen.

In dem dieser Arbeit zu Grunde liegenden Falle waren die Halbseitenkrämpfe bei dem Kinde die ersten von den Eltern be-

obachteten Krankheitserscheinungen. Es handelt sich dabei mit größter Wahrscheinlichkeit ebenfalls um meningeale Reizzustände, die durch erweiterte Gefäße zustande gekommen sind. Das Röntgenbild der Kinderklinik hat in dieser Hinsicht keinen Anhaltspunkt geboten.

Eine Reihe interessanter Nebenbefunde, die in einem gewissen Zusammenhang mit unserem Krankheitsbild stehen, sei noch erwähnt. Im Vordergrund steht hier die Knochenhypertrophie des Gesichtsschädels, von der uns Cabannes (9), Nakamura (40), Perera (44) und Suglian (53) ein Bild vermitteln. Dazu tritt noch eine linksseitige Thoraxhypertrophie, die Heldt (21) beobachtet hat; einmal eine Atrophie der linken Körperhälfte, wie sie Hudelo (24) bei einem Kranken beschreibt. In Ginzburgs (18) Fall gesellt sich zu der Grunderkrankung ein Hypophysentumor mit Akromegalie und ein Aderhautkolobom. Geringgradiger ist die Veränderung bei Waardenburg (59), der Unterschiede in der Irispigmentation und Verschiedenheit der Stromaentwicklung feststellte.

Diesen makroskopischen Verbildungen des Gesamtkörpers stehen die mikroskopischen Veränderungen in einigen enukleierten Bulbi gegenüber. Dadurch wird uns ein Einblick in die feinere Struktur jener erkrankten Augen möglich, und der Weg gewiesen, der zur Ergründung der Zusammenhänge zwischen Glaukom und Feuermal führt. Cabannes (9) findet histologisch außer einem Oedem der Cornea nur eine geringgradige Atrophie der Augenhäute. Er hält diesen Zustand für eine entwicklungsgeschichtliche Anomalie.

Claussen (10) sieht im mikroskopischen Bild, die Irisiteleangiektasien ausgenommen, keinerlei Veränderungen, vor allem keine Mißbildungen des Kammerwinkels und des Schlemmschen Kanals. Mit Elschnig (15) faßt er das Glaukom bei Naevus flammeus als „pletorisch" auf. Die histologischen Untersuchungen Granströms (19) und Haas (20) ergeben eine mehr oder minder starke Verdickung der Aderhaut, die hauptsächlich aus einem dichten Netz dünnwandiger, erweiterter Gefäße besteht.

Verwachsungen im Kammerwinkel, Gefäßdilatationen im ganganzen Auge, sowie ein teils verödeter, teils ungewöhnlich enger Schlemmscher Kanal werden von Jahnke (27) beobachtet. Die Feststellung Knapps (31), daß die Irisknötchen denselben mikroskopischen Aufbau haben wie der Hautnaevus, lassen ihn die Vermutung aussprechen, auch im Kammerwinkel mögen ähnliche Veränderungen bestanden haben, und diese können ebenfalls eine Verlegung des Schlemmschen Kanals bewirkt haben. Daraus habe sich schließlich ein Sekundärglaukom entwickelt. Knapp

(31) macht also Iris- und Kammerwinkelveränderungen für die Druckanomalie verantwortlich. Auch Safar (47) muß bei der histologischen Untersuchung des durch Glaukom erblindeten Auges eine mangelhafte Entwicklung des Schlemmschen Kanals sowie eine Verlagerung nach rückwärts feststellen. Durch diese Abflußbehinderung habe sich das Glaukom entwickelt. Vagts (56) beschreibt bei seinem Fall ein typisches Aderhauthaemangiom, Fehlen des Schlemmschen Kanals und farbige Veränderungen am Kammerwinkel.

Wenn auch die Zahl der histologisch untersuchten Bulbi nicht allzu groß ist, so ist doch hiermit ein recht charakteristisches Bild gegeben, das auch eine gewisse Schlußfolgerung zuläßt. Auf der einen Seite steht hier die Verlegung des Kammerwinkels, die früher oder später zur Abflußbehinderung geführt hat, auf der anderen Seite die Gefäßveränderungen und Gefäßneubildungen der Uvea und des Kammerwinkels, die eine Glaukomentwicklung durch das Mißverhältnis zwischen Zu- und Abfluß der Augenflüssigkeit herbeiführen können.

Die Auffassung Safars (47) wird von Marchesani (39) und Vita geteilt. Dabei hält Marchesani, der nur wenige Arbeiten ähnlichen Inhaltes im Schrifttum vorfand, das Zusammentreffen von Glaukom und Naevus flammeus für zufällig. Er läßt weder die Abhängigkeit beider Leiden voneinander, noch eine gemeinsame Grundlage gelten. Diese Auffassung wird angreifbar, wenn man die große Anzahl der später erschienenen Beobachtungen berücksichtigt. Aynsley (3) pflichtet der Ansicht Marchesanis (39) bei, wenn er sagt, daß das Glaukom in keinerlei Beziehung zum Gesichtsnaevus steht. Er muß aber eine gewisse gemeinsame Ursache beider Leiden anerkennen, die entweder in einer Toxinwirkung oder einer Entwicklungsstörung im Bereich der Segmentspalten bestehen soll. In gleicher Weise sollen auch die Gehirnnaevi entstanden, und die mesoblastischen Gebilde des Auges mit ergriffen sein. Daraus sollen schließlich Mißbildungen des Schlemmschen Kanals, Kolobombildung und Gefäßanomalien resultieren, die zu Störungen des Flüssigkeitsaustausches und im Endeffekt zu pathologischer Druckerhöhung führen. Corrados (11) und Yamanakas (61) Auffassung bildet eine Brücke zwischen obigen Ansichten. Corrado (11) macht die angiomatösen Erweiterungen der Chorioidea und der Ciliargefäße mit Verlegung des Kammerwinkels für das Zustandekommen des Glaukoms verantwortlich. Diesem fügt Yamanaka (61), der ebenfalls die abnorme Vermehrung und Dilatation der Chorioidealgefäße, sowie die Entwicklungshemmung in den Gebilden der Kammerbucht als Glaukomursache anerkennt, folgendes hinzu: Die insuffizienten Abflußwege können durch

dauernde Inanspruchnahme im Alter so geschädigt werden, daß sie erst in späteren Jahren der Anlaß zu einer Glaukombildung sind.

Das Hauptgewicht für das Zustandekommen eines Glaukoms bei Feuermal legt der Großteil der Autoren auf die intraocularen Teleangiektasien mit ihrer Hyperaemie und der dadurch bedingten Hypersekretion. Die Resorption, die durch die venöse Stauung stark behindert werde, vermöge dem Flüssigkeitsangebot nicht stand zu halten. Verfochten wird diese Ansicht von Beltmann (6) und Hudelo (24), wobei letzterer die Kohlensäureanreicherung im Auge, bedingt durch die venöse Stase, verantwortlich macht. Krause (34) schaltet dabei hormonale Einflüsse ein, die zu Wachstumsvorgängen im Bereich des Feuermals und zur Zunahme der intraocularen Gefäßerweiterungen mit ihren Folgezuständen geführt haben. Diese Gleichgewichtsstörungen im Zu- und Abfluß teleangiektatisch veränderter Augen geben auch Nakamura (40) und Pi (45) zu, wenn auch Pi (45) den Schwerpunkt der Glaukomentstehung auf die Hypersekretion der vermehrten und erweiterten Irisgefäße legt, wobei die Bildungsanomalien im Bereich des Kammerwinkels unterstützend wirken können. Salus (48) stellt dazu fest, daß nach seiner Meinung die intraocularen angiomatösen Veränderungen zunächst latent bleiben könnten und erst in späteren Jahren, wenn Veränderungen in Form von Sklerose der Gefäße dazu kommen, Drucksteigerungen auszulösen vermögen. Auch könne eine Abhängigkeit von dem jeweils in den Augengefäßen herrschenden Druck und somit vom allgemeinen Blutdruck nicht geleugnet werden.

Kadyi (28) berichtet, daß bei einem 13 Monate alten Mädchen ein vorher unbeeinflußbares Glaukom nach einer Dyspepsie mit gleichzeitigem Abblassen des Naevus normale Druckwerte annahm. Stärkere Gefäßfüllung des Naevus geht bei den von Ohno (41) und Zaun (62) beschriebenen Fällen mit Zunahme der glaukomatösen Erscheinungen einher. Nicht zuletzt sei in diesem Zusammenhange erwähnt, daß die Abhängigkeit des Augenbinnendruckes von dem Gefäßfüllungszustand unter Beweis gestellt ist.

So finden Elschnig (15), Krause (34), Pi (45) und Salus (48) bei der Carotiskompression einen Druckabfall, während die Kompression der Vena jugularis zur Druckerhöhung im Auge führt.

Im Anschluß hieran möchte ich noch einige andere Möglichkeiten nervöser und hormonaler Art der Glaukomentstehung bei Naevus flammeus erörtern. Im Vordergrund steht hierbei eine vielleicht durch übergeordnete Toxinwirkung bzw. hormonalen Einfluß bedingte Reizung oder Schädigung des Sympathicus, die

zur Glaukombildung führen kann, wie das durch Adler (1), Jackson (26) und Landis (36), die Tensionszunahme nach Ausschaltung des Sympathicus gesehen haben, eine Bestätigung erfuhr.

Thiel (34) spricht bei der Glaukomentstehung ebenfalls von einer Beeinflussung der Augengefäße und der Gefäßwandpermeabilität durch den Sympathicus. Diese Feststellung greift auch Biro (7) auf und sieht die Entstehungsursache für eine im embryonalen Leben aufgetretene Entwicklungsstörung des Sympathicus an, während Freese (16) die tief gewucherten Gefäße für die Ursache der Sympathicusreizung hält. Eine Funktionsstörung des Sympathicus ist von Imai (25) nachgewiesen worden. Nach Adrenalineinträufelung, die Imai (25) zur Prüfung des Kopfsympathicus vorgenommen hat, ist in seinem ersten Falle auf dem kranken Auge keine, auf dem gesunden Auge erst nach 20 Minuten eine nur geringe Pupillenreaktion aufgetreten. Ähnlich ist auch der zweite Versuch ausgefallen. Als weiteren interessanten Befund stellt er dabei fest, daß der Eiweißgehalt des kranken Auges im Gegensatz zum gesunden um das doppelte höher liegt. Da das Glaukom in seinem Falle gerade während der Pubertätszeit aufgetreten ist, kommt Imai (25) zu dem Schluß, daß hier hormonale Einflüsse zu Grunde liegen müssen. Auf der gleichen Basis bewegt sich auch Rötth (46), der der Ansicht ist, daß der Naevus und das Glaukom dieselbe Entstehungsursache haben. Beide Krankheitsbilder sollen auf einer endokrinen Störung des Halssympathicus beruhen, wogegen Aynsley (3) an Stelle der hormonalen toxische Einflüsse annimmt. Einzig in Koyamas (33) Fall beobachteten wir ein doppelseitiges Auftreten des Glaukoms bei einseitigem Naevus. Dies nimmt der Verfasser zum Anlaß, einen Zusammenhang zwischen dem vegetativen Nervensystem und einer Zirkulationsstörung des Schlemmschen Kanals zu vermuten. Koyama (33) verneint, eben dieser festgestellten Doppelseitigkeit der Augenerkrankung wegen, eine Glaukomentstehung durch intraoculare Gefäßerweiterungen.

Wir müssen also, falls wir eine Glaukomursache durch Sympathicusschädigung gelten lassen wollen, einen locus minoris resistentiae auf dem Auge, das auf der angiomatös veränderten Gesichtsseite liegt, annehmen, da ja in den weitaus meisten Fällen nur dieses Auge von der Erkrankung betroffen worden ist. Es liegt nun nahe, auch nach anderen sinnfälligen Sympathicuszeichen zu forschen. In keinem einzigen Fall aber wurde eines weiteren Sympathicussymptoms Erwähnung getan, so daß wir diese Sympathicustheorie nicht als alleinige Grundlage für die Glaukomentstehung anerkennen können. Es wird auch hier so sein, daß nicht nur ein einzelner Faktor für die Ausbildung eines Glau-

koms verantwortlich gemacht werden kann. Gerade die histologischen Befunde haben eine Grundlage gegeben, auf der eine Erklärung der Glaukomentstehung am ehesten aufzubauen ist. Gefäßerweiterungen mit vergrößerter Oberfläche und dadurch bedingter Erhöhung der Flüssigkeitsabgabe, sowie Verbildungen im Bereich des Kammerwinkels müssen als Hauptursache anerkannt werden.

Dieses ist wahrscheinlich auch der Grund dafür, daß in sehr vielen Fällen weder die konservative noch die operative Therapie überzeugende Erfolge gezeitigt hat. Um einen genauen Überblick zu gewinnen, führe ich hier die Namen der Autoren auf, die uns über Erfolge oder Versager einer durchgeführten Therapie Mitteilung gemacht haben. In nicht mehr als 3 Fällen ist ein ausreichender therapeutischer Erfolg erzielt worden. Dabei erreichte Beltmann (6) bei einem 21jährigen Mann mit Miotika Druckabfall, ohne genauere Werte anzugeben. Corrado (11) hingegen sieht auch nach mehrmonatiger Behandlung mit Pilokarpin keinen Erfolg. Die daraufhin ausgeführte Paracentese und Iridektomie führen normale Druckwerte und subjektive Besserung der Sehschärfe herbei. Ebenfalls nur auf operativem Wege ist das Glaukom bei einem 20jährigen Mann beeinflußbar. In diesem von Hudelo (24) beschriebenen Falle sind die Druckwerte trotz konservativer Therapie nicht unter 50 mm Hg. abgesunken. Erst eine Elliotsche Trepanation hat das Gleichgewicht wieder hergestellt. Im Falle von Knapp (31) normalisiert sich der Druck erst nach Elliotscher Trepanation, wenn auch nach Pilokarpingaben eine gewisse günstige Beeinflussung festgestellt worden ist.

Bemerkenswert ist die Feststellung, daß all diese Erfolge nur bei Patienten erreicht worden sind, bei denen das Glaukom noch nicht von Geburt an bestanden hat. In allen übrigen Fällen müssen die Versuche, den Druck des erkrankten Auges durch konservative oder operative Therapie ausreichend zu beeinflussen, als gescheitert angesehen werden. Hierunter fallen vor allem sämtliche Fälle von Feuermal und angeborenem Glaukom, soweit uns therapeutische Maßnahmen darüber mitgeteilt worden sind. Zur Erläuterung dessen die folgenden Unterlagen der Literatur. Biro (7) berichtet über eine geringe Drucksenkung nach täglich dreimaliger Pilokarpingabe. Innerhalb einer Woche sinkt der Druck von 48 auf 40 mm Hg. Eine weitere Entlastung war nicht zu erreichen. Haas (20) führt bei einem 27jährigen Mädchen eine druckentlastende Operation aus, die aber ohne Erfolg bleibt. Das Auge mußte schließlich wegen heftiger Schmerzen enukleiert werden. Gleichfalls erfolglos war Pilokarpin und Iridektomie bei einem 13 Monate alten Kind. Kadyi (28) teilt mit, daß erst nach einer schweren Dyspepsie sich der Druck zur Norm senkte. Ob

es sich hier um einen Dauererfolg handelt, ist zweifelhaft. In Marchesanis (39) Fall, bei dem es sich um einen 4 Monate alten Säugling handelt, ist die Sklerotomia anterior ausgeführt worden. Danach schwanken die Druckwerte um 35 mm Hg. Nach einer Mitteilung Nakamuras (40) ist eine zweimalige Cyklodialyse, Iridektomie und Elliotsche Trepanation bei einem Säugling ohne Erfolg geblieben. Auch Zaun (62) berichtet über eine erfolglose Operation bei einem 6 Monate alten Kind. Zuletzt möchte ich noch bemerken, daß auch in dem von mir beschriebenen Falle die zunächst versuchte konservative Therapie sowie die anschließend beiderseitig ausgeführte Iridektomie völlig erfolglos geblieben ist. Letztere hat wohl zu einer Drucksenkung geführt, jedoch blieben die Tensionswerte weit über der Norm.

Schlußbetrachtung:

An Hand eines Falles aus der Univ. Augenklinik zur Marburg habe ich versucht, eine Übersicht von unserem bisherigen Wissen über Glaukom und Feuermal zu geben. Es ergeben sich folgende Schlußsätze:

1. Der Naevus flammeus ist immer angeboren, wenn auch erst später, seinem Geschwulstcharakter entsprechend, Größenwachstum auftritt.
2. Nicht jeder Naevus flammeus faciei braucht eine Glaukomdisposition abzugeben.
3. Da Glaukom kann einseitig oder doppelseitig auftreten.
4. Bei einseitigem Naevus ist das gleichseitige Auge befallen.
5. Der Status glaukomatosus ist zu einem kleinen Teil kongenital vorhanden, in der Mehrzahl der Fälle ist das Auftreten des Glaukoms über die verschiedenen Lebensalter verstreut.
6. Als Ursache der intraocularen Drucksteigerung muß ein gestörtes Gleichgewicht im Flüssigkeitsaustauch angenommen werden.
7. Durch mehrere histologische Befunde ist die obige Ansicht bestätigt worden. Gefäßerweiterungen der Aderhaut und der Iris auf der einen Seite, die zu Oberflächenvergrößerungen und damit zur Hypersekretion führen können, stehen auf der anderen Seite Anomalien im Bereiche des Kammerwinkels (Fehlen, mangelhafte Anlage, Verlagerung) gegenüber, die Resorptionsschwierigkeiten ergeben müssen.
8. Weder die konservative noch die operative Therapie des Glaukoms sind aussichtsreich, soweit es sich mit Feuermal kombiniert. Beeinflußbar waren nur die Fälle, bei denen im spä-

teren Alter das Glaukom in Erscheinung trat, während der Versuch einer Druckentlastung beim angeborenen Hydrophthalmus in allen berichteten Fällen, wie auch in unserem, ohne jeden Erfolg geblieben ist.

Am Schlusse fühle ich mich verpflichtet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Grüter, für die Überlassung des Themas und die hilfsbereite und liebenswürdige Unterstützung, die er meiner Arbeit zuteil werden ließ, meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Auch möchte ich nicht versäumen, dem Leiter der Universitäts-Kinderklinik, Herrn Professor Dr. Wiskott, für die Überlassung der Krankengeschichte und der Röntgenfilme an dieser Stelle meinen Dank zum Ausdruck zu bringen.

Literatur.

1. Adler in Thiel, Krz. Handbuch d. Ophth. Bd. 4, S. 612.
2. Appelmanns, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 36, S. 36.
3. Aynsley, Z. f. d. ges. Ophth. Bd. 23, S. 108.
4. Ballanthyne, Z. d. A. Bd. 24, S. 510.
5. Bär, Z. f. A. Bd. 57, S. 628.
6. Beltmann, Graefe's Arch. Bd. 59, S. 502.
7. Biro, Z. f. A. Bd. 88, S. 80.
8. O'Brien-Porter, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 29, S. 761.
9. Cabannes, Klin. Mon. f. A. Bd. 47, S. 550.
10. Claussen, Klin. Mon. f. A. Bd. 81, S. 393.
11. Corrado, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 30, S. 691.
12. Cuperus, Klin. Mon. f. A. Bd. 47, S. 334.
13. Dehogues, Klin. Mon. f. A. Bd. 85, S. 737.
14. Duschnitz, Klin. Mon. f. A. Bd. 70, S. 404.
15. Elschnig, Z. f. A. Bd. 39, S. 189.
16. Freese, Klin. Mon. f. A. Bd. 65, S. 922.
17. Gilbert, Klin. Mon. f. A. Bd. 86, S. 523.
18. Ginzburg, Klin. Mon. f. A. Bd. 78, S. 372.
19. Granström, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 34, S. 667.
20. Haas, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 20, S. 847.
21. Heldt, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 27, S. 276.
22. Horay, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 20, S. 793.
23. Horrocks, Society of the Unit. Kingd. Vol. 3, S. 106 nach Beltmann.
24. Hudelo, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 22, S. 799.
25. Imai, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 28, S. 599.
26. Jackson in Thiel, Krz. Handb. d. Ophth. Bd. 4, S. 612.
27. Jahnke, Z. f. A. Bd. 74, S. 165.
28. Kadyi, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 23, S. 565.
29. Kaiser, Deutsche Med. Wochenschr. Nr. 24, S. 996.
30. Kiranoff, Klin. Mon. f. A. Bd. 74, S. 502.
31. Knapp, Klin. Mon. f. A. Bd. 81, S. 128.
32. Komoto, Klin. Mon. f. A. Bd. 69, S. 158.
33. Koyama, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 39, S. 664.
34. Krause, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 22, S. 369.
35. Kreyenberg-Hansing, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 34, S. 426.
36. Landis in Thiel, Krz. Handb. d. Ophth. Bd. 4, S. 612.
37. Lawford, Transact. of the Unit. Kingd. Bd. 4, S. 136 nach Beltmann.
38. Mackenzie, Society of Unit. Kingd. Bd. 3, S. 106.
39. Marchesani, Wien. Med. Wochenschr. Nr. 46, S. 2538.
40. Nakamura, Klin. Mon. f. A. Bd. 49, S. 312.

41. Ohno, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 22, S. 213.
42. Orlov, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 16, S. 661.
43. Padovani, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 35, S. 547.
44. Perera, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 35, S. 216.
45. Pi, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 25, S. 310.
46. Rötth, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 20, S. 588.
47. Safar, Z. f. A. Bd. 51, S. 301.
48. Salus, Klin. Mon. f. A. Bd. 71, S. 305.
49. Schirmer, Graefe's Arch. Bd. 7, S. 119.
50. Skydsgaard, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 36, S. 27.
51. Sorsby, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 25, S. 472.
52. Steiner, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 27, S. 767.
53. Suglian, Klin. Mon. f. A. Bd. 83, S. 825.
54. Thiel, Handbuch d. Ophth. Bd. 4, S. 612.
55. Tyson, Klin. Mon. f. A. Bd. 89, S. 705.
56. Vagts, Diss. 1937 Kiel.
57. Vita, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 17, S. 555.
58. Voegele, Klin. Mon. f. A. Bd. 74, S. 775; Klin. Mon. f. A. Bd. 81, S. 393.
59. Waardenburg, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 22, S. 799.
60. Weber, Klin. Mon. f. A. Bd. 14.
61. Yamanaka, Klin. Mon. f. A. Bd. 78, S. 372.
62. Zaun, Klin. Mon. f. A. Bd. 72, S. 57.
63. Zvereva, Ztrbl. d. Ophth. Bd. 20, S. 847.

Lebenslauf.

Am 30. Dezember 1911 wurde ich in Weißenfels als 2. Sohn des Mittelschullehrers Georg Schroeder und seiner Frau Martha geb. Kirsten geboren.

Nach Besuch des Reform-Realgymnasiums zu Weißenfels, an dem ich im März 1932 die Reifeprüfung ablegte, begann ich Sommer-Semester 1932 das Medizinstudium an der Universität Leipzig. Sommer-Semester 1934 ging ich nach Würzburg und bestand dort im Sommer-Semester 1935 die ärztliche Vorprüfung. Meine klinischen Semester verbrachte ich in Leipzig und Marburg, woselbst ich am 20. Juli 1938 das ärztliche Staatsexamen ablegte. Seitdem bin ich als Medizinalpraktikant an der Medizinischen Universitätsklinik und Universitätsaugenklinik zu Marburg tätig.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Dozenten:

Altrock, Debye, Fahrenholz, Fauvet, Gildemeister, Gros, Hein, Heldt, Helferich, Henning, Hochrein, Hueck, König, Kuntzen, Küstner, Mancke, Meisenheimer, Morawitz, Payr, Ruhland, Schleede, Strack, Thomas, Voß in Leipzig;

Ackermann, Hoppe-Seyler, Lubosch, Neubert, Petersen, Schriever, Strughold, Wetzel, Wöhlisch in Würzburg;

Becher, Boeminghaus, Enke, Förster, Freudenberg, Grüter, Kehrer, Klapp, Klewitz, Kretschmer, Loebell, Mauz, Mondry, Neumann, Pfannenstiel, Schwenkenbecher, Ruete, Uffenorde, Versé, Wiskott in Marburg.